WU 22878.

Lane Medical Library

Ueber eine Missbildung: Hemicrania mit amniotischen Strängen.

INAUGURAL-DISSERTATION

WELCHE

ZUR ERLANGUNG DER DOCTORWÜRDE

IN DER

MEDICIN UND CHIRURGIE

MIT ZUSTIMMUNG

DER MEDICINISCHEN FACULTÄT

DER

FRIEDRICH-WILHELMS-UNIVERSITÄT ZU BERLIN

am 10. Dezember 1907

NEBST DEN BEIGEFÜGTEN THESEN

ÖFFENTLICH VERTEIDIGEN WIRD

DER VERFASSER

Leon Murachowsky
aus Russland.

OPPONENTEN:

Herr Dr. med. N. Kron.
„ Dr. med. S. Aronson.
„ Dr. med. W. Trojanowsky.

Berlin.
Druck von Emil Ebering
Mittelstrasse 29.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Universität Berlin.

Referent: Geh.-Rat Prof. Dr. Olshausen.

Meinem teuren Vater

in Liebe und Dankbarkeit

und

meiner vielgeliebten Braut Jenny

gewidmet.

Im Februar d. J. wurde von der Hebamme P. eine Missgeburt, deren Besprechung in diesen Blättern folgt, in die Klinik des Herrn Geheimrat Prof. Dr. Olshausen gebracht, welcher die Güte hatte, mir dieselbe als Material zur Abfassung meiner Dissertation zu überlassen. Vom Geburtsverlauf und von der Anamnese ist mir, nach Angaben der Hebamme, folgendes bekannt. Dieselbe wurde am 15. Febr. d. J. um $9^3/_4$ abends zur 19-jährig. Pp. A. R. gerufen. Die Letztere war stets gesund, Menstruationen waren immer regelmässig, letzte Menstruation am 23. August 1906. Die Kreissende befand sich demnach im siebenten Monate der Schwangerschaft. Bei der Untersuchung ergab sich folgender Befund: Die fötalen Herztöne wurden nicht gehört, Genitalien gelockert, Muttermund dreimarkstückgross, Kopf über dem Becken, die Wehen waren schwach. Um dieselben anzuregen verordnete sie auf den Leib heisse Umschläge. Die Wehen verstärkten sich und um $10^1/_2$ abends erfolgte der Blasensprung, vor welchem sich angeblich eine geringe Blutung eingestellt haben soll. Um $12^1/_2$ nachts erfolgte in Hinterhauptslage die spontane Geburt eines toten Knaben. Die Hebamme hatte, da sie bereits beim Austritt des Fötus ein Hindernis wahrgenommen hatte (amniotische Stränge?), die Abnablung unterlassen. Das ausgetretene, zur Untersuchung vorliegende Monstrum ist daher nicht nur

durch die unversehrten amniotischen Stränge, sondern auch noch durch den völlig erhaltenen Nabelstrang mit der Placenta verbunden.

Beschreibung der vorliegenden Missgeburt.

Der mir zur Untersuchung überwiesene Fötus ist männlichen Geschlechtes und hat eine Länge von 35 cm. Dies deckt sich mit der durch die Anamnese gewonnenen Angabe, dass die Frau im 7. Monat entbunden wurde. Das Gewicht beträgt 930 g. Die oberflächliche Betrachtung zeigt einen proportionell gebauten Körper mit genügend entwickeltem Knochenbau und relativ kräftiger Muskulatur. Rumpf und Extremitäten sind durchaus normal. Die Nackengegend zeigt eine schwache Behaarung. Auffallende Merkmale sind ausser den amniotischen Strängen nur am Kopfe nachweisbar. Diesem fehlt das Schädeldach, welches durch eine apfelgrosse blutrote, weiche Geschwulst ersetzt ist. Diese zieht von der Gegend des prozessus mastoidei in der ganzen Breite des Hinterhauptes nach vorn bis zur Stirngegend. Das Stirnbein selbst ist in seinem unteren Teile erhalten. Die grösste Länge des Tumor, von der Hinterhauptsgegend bis zum Stirnbeine gemessen, beträgt 12 cm, die grösste Breite 8,5 cm. Die Geschwulst setzt sich vom Kopfe durch eine ringförmige Furche deutlich ab. Sie besteht aus Bindegewebe, Hirnhäuten und Gehirn. Die Augen sind nicht deutlich erkennbar. In der Gegend des rechten Auges sieht man eine knopfförmige Verdickung, die aber nach Durchschneidung keinen Bulbus erkennen lässt. Vom

linken Auge ist nicht einmal eine Andeutung zu entdecken. Die Nase erscheint als breitgedrückter dreieckiger Wulst, der von der Oberlippe durch eine $1^1/_2$ cm lange tiefe Furche abgesetzt ist. Die beiden Nasenlöcher sind nur angedeutet. Die obere Lippe ist nach rechts verzogen und verkürzt, so dass sie den oberen Kieferbogen freilässt. Links findet sich etwa da, wo das os incisivum an dem lateralen Teil des os maxillare grenzt, eine Längsfurche von 0,5 cm Länge. Dagegen ist eine eigentliche Hasenscharte nicht vorhanden. Die Besichtigung der Mundhöhle ergibt nichts Auffallendes. Ebenso ist das Kinn durch einen wohl ausgeprägten sulcus mentolabialis von der Unterlippe abgesetzt. Die Ohrmuschel ist rechts gut entwickelt, links dagegen nur in ihrem unteren Teile ausgeprägt. Oben ist die linke Ohrmuschel durch einen bogenförmigen Wulst ersetzt, der den Eingang in den meatus acusticus externus von hinten her begrenzt. Vom vorderen Umfange der Einschnürung zwischen Kopf und Geschwulst ziehen vier amniotische Stränge zur Placenta. Der breiteste (ca. 4 cm breite) von ihnen kommt von der rechten Temporalgegend, die drei übrigen schmäleren entspringen links, ebenfalls in der Nähe der Temporalgegend. Es ist besonders bemerkenswert, dass diese Strangbildung nirgends zu spontanen Amputationen geführt hat.

Geschichtliches.

Die erste veröffentlichte Beobachtung von Missbildungen in Begleitung von fadenförmigen Gebilden rührt aus dem Jahre 1775 von Schäffer her. Im Jahre 1830 beschrieb

Montgomery in der „Encyclop. de Méd.“ vier Fälle von „spontaner Amputation“ und wies auf fadenförmige Apendices hin, die sich an einem der vier Fötus fanden. Vier Jahre darauf konstatierte Zagorsky ähnliche Adnexe an Monstris. Bald nach ihm veröffentlichte der Engländer Richard Smith im „Lancet“ eine Arbeit über eine beobachtete Einschnürung eines Armes bei gleichzeitigem Vorkommen von Bändern, die vom Nabelstrange zur eingeschnürten Stelle gingen. Der erste aber, der sich in eingehender Weise mit diesen strangförmigen Gebilden beschäftigte, war Simonart. Im Jahre 1846 publizierte er im „Journ. de conn. med. prat.“ einen Aufsatz, in dem er auf die Ursache der intrauterinen Amputationen und Einschnürungen aufmerksam machte. Die Bänder selbst teilt er ein in Stränge des Amnions, ferner in solche, die vom Fötus zum Amnion gehen und endlich in Appendices, die an der Frucht entstehen. Nach diesem Autor hat man die Amnionbänder auch als Simonart'sche Bänder bezeichnet. Später befasste sich Gustav Braun mit diesen Gebilden. In mehreren Publikationen teilte er die Ergebnisse seines diesbezüglichen Studiums mit.

Von da ab beginnen auf diesem Gebiete einschlägige Arbeiten weniger selten zu werden. So wären vor allem die Arbeiten von Crede, Hennig, Stadthagen, Holst, Jensen, Klotz, Fürst, Bidder, Gilbert, Lannelongue, Küstner, Moser, Hochstetter und Olshausen zu nennen. In den meisten der von diesen und anderen angeführten Fällen handelt es sich um Einschnürungen und Amputationen von Extremitäten, Fingern und Zehen. Die von Hennig, Priestley, G. Braun,

Holst, Crede, bezw. Klotz, Bidder und Gilbert berichteten Kasus sind dem unseren insofern mehr oder minder ähnlich, als bei ihnen ebenso, wie bei dem uns vorliegenden Falle, Defekte an Schädelknochen, Gesichtsspalten usw. zu konstatieren sind.

Im Gegensatz zu den Literatur-Angaben, welche über Missbildungen meist in Verbindung mit Amputationen und Einschnürungen berichten, charakterisiert sich der vorlieliegende Fall, wie ich schon betont habe, durch das gänzliche Fehlen derartiger Amputationen und Einschnürungen. In ähnlicher Weise berichtet uns Priestley über einen Fötus, dessen Rumpf wohl gebildet war und dessen Extremitäten auch keinen Defekt erkennen liessen; nur am Kopfe, gerade über der kleinen Fontanelle war ein geringer, runder, scharfbegrenzter Substanzverlust zu beobachten. Das Pericranium war an der verletzten Stelle erhalten, und die Vernarbung hatte bei der Geburt schon begonnen. Eine Ursache für die Entstehung der Missbildung gibt Priestley nicht an, doch glaubt G. Braun, der diesen Fall mitteilt, dass eine amniotische Abschnürung die bezüglichen Integumente so verändert hat. G. Braun beschreibt folgenden Fall: Der Fötus hatte am Kopfe hinten einen häutigen, schlaffen Sack, der rückwärts Rissstellen zeigte und mehrere Ausbuchtungen aufwies, an seiner äusseren Oberfläche hingen einige amniotische Fetzen. Der Sack wurde eröffnet und in demselben war eine hirnähnliche breiige Pulpa zu sehen. Das rechte Stirnbein fehlte fast ganz, ebenso das rechte Seitenwandbein, mehrere Finger und Zehen waren amputiert, ferner fielen an der Frucht verschiedene amniotische Bänder

auf. Noch einen von v. Madurowicz untersuchten Kasus schildert uns Braun in demselben Aufsatz: An der Stirne zeigt der Fötus mehrfache Ausbuchtungen, über denen die allgemeine Decke in grossen Rhomben auseinandergewichen ist. Diese sind von einer häutigen Narbe ausgefüllt, die mit der dura mater und stellenweise durch diese mit den inneren Hirnhäuten verbunden ist. Von diesen serofibrösen Stellen gehen mehrere abgerissene Stränge ab. Die Ausbuchtungen und Unregelmässigkeiten der allgemeinen Decke setzten sich bis in die Oberlippe und die Augenbraunengegend fort. Die Lider sind verzerrt und klein, an Stelle der Nase sind kleine Spalten vorhanden. Die Oberlippe ist rechts gespalten und links nach aussen umgeworfen. Das Stirnbein ist nur rudimentär vorhanden. Der Fötus zeigt Abschnürungen an Fingern und Zehen, rechts Klumpfuss. Von der Spitze des Ringfingers der rechten Hand hängt ein amniotischer Strang herab. Eine von Holst untersuchte Frucht wies folgenden Status auf: Die Schädelwölbung fehlte ganz, ihre Stelle nahm eine grosse Geschwulst ein, die in der Mitte eingeschnürt war, und so in zwei ungleiche Teile zerfiel. Von der vorderen Partie der ringförmigen Einschnürung hing ein bandartiger Zipfel herab. Die Stirne war nicht vorhanden, da die Geschwulst bis an die Nasenwurzel reichte. Die Nase war plattgedrückt, der Mund infolge einer doppelten Hasenscharte zu einer viereckigen Oeffnung umgestaltet. An den Extrimitäten waren Amputationen verschiedener Finger und Zehen, offenbar als Folge der vorhandenen amniotischen Bänder zu sehen. Der Fötus, über den Crede referiert, zeigt Defekte im rechten und linken Stirnbein; aus jenem

ragt eine weiche rotbraun gefärbte Blase hervor. Von dieser Stelle geht eine freie amnotische Membran aus. Von der äusseren Nase sind nur Rudimente vorhanden. Die Oberlippe ist nach oben rechts verzogen. Der Oberkiefer zeigt zwei Spalten, ferner sind Defekte am Bauche und an den Extremitäten vorhanden, endlich ist der Rücken der Frucht mit der Placenta brückenartig verwachsen. Der von Bidder beschriebene Fötus weist neben Spontanamputationen verschiedener Finger und Zehen und einer Gesichtsspalte mit Hasenscharte und Wolfsrachen eine direkte Verwachsung des Scheitels mit der Amnionfläche der Placenta, an der Verwachsungsstelle einen Defekt der Schädelknochen und eine dadurch bedingte hernia cerebri auf. Das Monstrum, über das Gilbert berichtet, hatte folgende Missbildungen: Die dura mater war mit der Placenta durch einen 4 cm langen Strang verbunden. Die Insertionsfläche am Fötus war ungefähr von der grösse eines Talers und hatte kein Knochengewebe. Daneben befand sich noch ein anderer Schädelknochendefekt von der Grösse eines ein-Markstückes, die beiden Seitenwandbeine fehlten ganz. Os frontale und occipitale waren nur rudimentär vorhanden. An der Nase fehlten die Weichteile. Der Fötus hatte überdies nach einwärts gedrehte Klumpfüsse und an der linken Hand einen Doppeldaumen. An der vorderen Bauchfläche wies die Missgeburt einen Cutisdefekt auf. Die Leber, der Dick- und Dünndarm hingen frei heraus. An der Leber waren drei amniotische Stränge zu sehen. Ein von R. Hein beobachteter Fall, der mit dem von Gilbert einige Aehnlichkeit hat, zeigt zwischen Placenta und dura mater eine strangartige

Verbindung am Schädel, eine Encephalocele anterior dextra und Defekte der ossa frontal. und parietal. dextr. Die Augen fehlen ganz und sind blos durch verwachsene Hautfalten angedeutet. Von der Nase ist nur der untere Teil vorhanden. Uberdies sind die Extremitäten verschiedentlich missgebildet.

Theorien über die Entstehung der amniotischen Stränge.

Die Annahme, dass Missbildungen durch Versehen und dergl. entstehen können, war früher keineswegs nur in Laienkreisen verbreitet, sondern galt auch der medizinischen Wissenschaft als feststehende Tatsache (vergl. Schwalbe: Teratologie 1. Band Seite 177). Noch in demselben, erst im vorigen Jahre erschienenen Werk (siehe Seite 178), wendet sich Schwalbe gegen die von ihm als Aberglaube angefochtene Beeinflussung der Gravidität durch sogenanntes „Versehen" und beklagt es, dass selbst noch heute „intelligente Kollegen" an der Meinung festhalten, dass am Versehen „doch wohl etwas daran sei". Erst als man sich von den mystischen Vorstellungen des „Versehens" und „Behexens" hinlänglich freigemacht hatte, ging man daran, das Zustandekommen von Missbildungen durch mechanische und pathologische Ursachen wissenschaftlich zu erklären. Daher finden wir näheres über die amniotischen Bänder, wie ausgeführt wurde, erst Mitte der 40-er Jahre des vorigen Jahrhunderts in der Literatur. Es scheint mir übrigens hier der Ausführung wert zu sein, dass wir eine Publikation

über intrauterine Amputationen und Einschnürungen aus dem Jahre 1812 von Chaussier besitzen. Da er die sichere Ursache dieser nicht vorfand, glaubte er, dass sie durch spontane Gangrän bewirkt würden. Wir müssen daher diesen Versuch einer pathologisch-anatomischen Erklärung, gegenüber den vorhin erwähnten vagen Vermutungen, hoch anerkennen. Montgomery glaubt, die Amputationen seien durch Retraction der Hautfibern verursacht. Die accidentellen Fäden, wie er die amniotischen Stränge nannte, hielt er für organisierte Lymphe. Ueber die Ursache ihrer Entstehung beobachtet er aber Stillschweigen. J. Simpson erklärt sie folgendermassen: Die organisierte Lymphe entstehe durch Entzündung im Bereiche der Integumente der Frucht. Was die Ursache der diese Produkte liefernden Entzündung sei, sagt er nicht. Durch Bewegungen des Fötus werde nun diese Lymphe zu Bändern und Strängen ausgedehnt. Simonart schliesst sich ihm bezüglich der Entzündung als Entzündungsursache der Bänder vollständig an. Im besonderen führt er aus: Von den drei Gruppen, in welche die Bänder zerfallen, seien die „amniotischen“ durch schleichende Entzündung (Amnitis) bedingt. Das Exsudat verklebte zwei gegenüberliegende Partien, später entstünden durch Dehnung der Bänder. Die Entstehung der „ovomamniotischen“ sei ähnlich. Die „fötalen“ werden durch ulcerative Prozesse auf der Haut der Frucht durch Verwachsung zweier einander berührender Hauptpunkte bewirkt. Durch Bewegung werden die Narben später zu Bändern ausgezogen. Scanzoni behauptet, die Amnionbänder seien von der Innenfläche des Uterus secernierte Exsudate und in das

Amnium nur transsudiert, denn im Amnion können keineswegs Entzündungen vorkommen. Anlässlich dieser seiner Behauptung erinnert er daran, dass er auch das Fruchtwasser für ein Produkt der Gebärmutter halte. Gegen diese Transudattheorie erhebt G. Braun mit Recht den Vorwurf des Unverständlichen, denn wie solle man sich es erklären, dass die vom Uterusexsudate herrührenden Ligamente fast immer vom Nabelringe ausgingen? Gurlt sprach im Jahre 1853 die Meinung aus, dass die Amnionschlingen Fortsetzungen jener Haut des Eies seien, von welcher die Frucht ihr Wachstum habe, sei dies nun das Nabelbläschen oder das Amnion. In seinem Aufsatz vom Jahre 1854 führt Braun aus, die amniotischen Bänder entstünden infolge anormaler Faltung des Amnion. Sie sind eben abnorm geformte Amnionteile und nicht Entzündungsprodukte. Er stützt diese seine Behauptung hauptsächlich auf den häutigen Abgang der Ligamente vom Nabelstrange und die oft reichliche Faltenbildung dieses Amnionteiles. Eine geringe Quantität von Liquor amnii, oder zu späte Absonderung der Flüssigkeit ist oft die Ursache für ein spätes Abheben des Amnion vom Embryo. Dadurch werden die Adhäsionen zwischen diesem und der Schafhaut gebildet, und durch sie können Missbildungen bewirkt werden. Auch Amputationen und Missbildungen an Früchten, an denen weder Ligamente, noch abgelöste Teile gefunden werden, können in amniotischen Strängen ihre Ursache haben, denn diese sowie amputierte Teile können resorbiert sein. Als Beispiel dafür führt er Abortiveier an, in denen der Embryo sehr oft resorbiert ist. Während die bisher Genannten über den Zeitpunkt der Entstehung der

Amnionbänder sich nicht aussprechen, lässt sie G. Braun vor der Bildung der Extremitäten entstehen. Credé hält die Amnionstränge mit Simonart für organisierte Lymphe, nur glaubt er, dass bei der ursprünglich hohen Bildungstätigkeit des Fötus es nicht einmal notwendig sei, dass eine Entzündung dies Exsudat verursachte. Stadthagen führt die Bildung der Amnionfäden auf Duplikationen der Schafhaut zurück. Er erklärt, es sei möglich, dass zu einer Zeit, wo das Amnion nicht völlig ausgebildet ist, irgend eine Störung, z. B. gestreckte Lage des Embryo, die Umhüllung der Nabelgefässe nicht zum zylindrischen Schlauche, sondern vielleicht zu „spaltförmigen" Wandungen führe. Die Wände dieser Nabelschnurhülle seien nur dort doppelt, wo die Bauchspalte der Frucht offen geblieben ist. Dadurch, dass nun die Bauchspalte allmählich enger wird und das vermehrte Fruchtwasser einen stärkeren Druck ausübt, werden diese Wände zu einer Platte verschmolzen. Die Fähigkeit der Schafhaut, mit ihresgleichen zu verschmelzen, sei ja für dieselbe charakteristisch. Da nun die Haut des Embryo die gleiche Textur wie das Amnion hat, sei es nicht zu verwundern, wenn der zur Membran gewordene Nabelschnurüberzug an den Berührungsflächen mit dem Embryo verwachse. Ueber die Entstehung der amniotischen Bänder infolge abnormer Faltung des Amnion äussert sich Braun in seinem Aufsatze von 1862 mit folgenden Worten: „Nach Kölliker kommt die Amnionbildung nicht durch mechanische Vorgänge, sondern durch Zellenvermehrung und besondere Wachstumsverhältnisse der äusseren Schicht der Keimblase zustande. Wie am embryonalen Teile des äusseren Keimblattes die

Medullarwülste durch eine besondere Richtung der Zellentätigkeit, d. h., durch ein starkes Flächenwachstum an einer beschränkten Stelle sich erheben, so entstehen gerade in derselben Weise weiter nach aussen auch die ersten Amnionfalten durch die einfache Vermehrung aller dieser Amnionspalten ursprünglich bildenden Zellen, es werden die Falten in bestimmter Richtung nach dem Rücken des Embryo emporgetrieben, und es geschieht die endliche Verwachsung der genäherten Falten in einem Punkte, worauf das Amnion nach einer Zeitlang mit der serösen Hülle in Verbindung bleibt. In dieser Zeit wird in gewissen Fällen selbst ein dünner Verbindungsstrang beider Häute gefunden, welcher durch anomalen Hergang der Verbindung Ursache der wichtigsten Veränderungen im embryonalen Leben werden kann.“ Am häufigsten scheint ihm Mangel oder zu spätes Absondern des Amnionwassers daran schuld zu sein, dass das Amnion sich vom Embryo nicht abhebt und so zu der eben erwähnten Adhäsion führt.

Wenn es seit den überzeugenden Ausführungen G. Brauns sicher feststeht, dass die Simonartschen Stränge amniotischer Herkunft sind, so bleibt dennoch die Frage offen, was denn in letzter Linie ihre Entstehung bewirke. Denn wenn Braun angibt, die abnorme Faltung des Amnion sei die Ursache, so verschiebt er bloss die Frage ohne eine Antwort darauf zu geben. Freilich gibt es Antworten darauf, so z. B. die von Panum und Dareste, die diese in einer Einwirkung von Temperaturdifferenzen finden. Inwiefern diese zutrifft, darüber möchten wir uns hier jedoch kein Urteil erlauben. Gegen eine andere, dass nämlich in

der Keimanlage die Dispositionen dafür gegeben sein, lässt sich billigerweise nichts einwenden. Holst schliesst sich bezüglich der Entstehung der accidentellen Adnexe der Simonartschen Doktrin an, und ist aus diesem Grunde gegen die übliche Bezeichnung dieser als amniotische Bänder. C. R. Braun schliesst sich ihm bezüglich der ganzen Lehre vollständig an und bemerkt, dass zur abnormalen Faltung noch die fortschreitende Metamorphose hinzukommt. Klotz meint, dass die Amnionfalten, wenn sie, wie His angibt, von ihrer Vereinigung einen scharf geknickten Winkel bilden, den Knickungswinkel, durch Uteruskontraktionen oder plötzliche vasomotorische Störungen verringert werden und so zur Adhäsion zwischen Amnion und Fötus führen können. Auf diese Gedanken brachten ihn Panum und Dareste, welche bebrütete Eier luftdicht umhüllten oder einem Temperaturwechsel aussetzten und dadurch Missbildungen erzielten. In beiden Fällen, meint er, sei das Ei komprimiert und dadurch der Erfolg hervorgebracht worden; in dem einen durch die beim Wachstumsprozesse entstehenden zurückgehaltenen Gase, im anderen durch die Vergrösserung des Volumens der Eiflüssigkeit. Die natürlichen Kontraktionen des Uterus haben beim Menschen ihre Ursache in psychischen Vorgängen. Diese sieht er daher für die Ursache der amniotischen Stränge und ihrer Folgen an. Bestärkt wird er in dieser seiner Anschauung durch das häufigere Vorkommen der Missbildungen beim Menschen als beim Tiere, da hier die lebhafteren Affekte meist fehlten. Virchow schreibt in der „Berl. Klin. Wochenschrift“: „Verwachsungen an der Oberfläche sonst ausgebildeter Kinder (eines Teiles des

Kopfes oder Rumpfes mit einem Teile der Eihäute) sind immer auf entzündliche Prozesse im Laufe des intrauterinen Lebens zurückzuführen.“ Dazu bemerkt er noch, die fötalen Entzündungen breiten sich ungleich weiter aus, als das während des extrauterinen Lebens der Fall ist. Fürst schreibt: „Wahrscheinlich sind also die filamentösen Adnexa resp. die durch solche entstandenen Missbildungen auf einen in einem frühen Embryonalstadium stattfindenden Reiz zurückzuführen, welcher kontraktile Bewegungen des Amnions, dessen Anlegen an die fötale Epidermis und die Verschmelzung beider unter Erhöhung der plastischen produktiven Zellentätigkeit der betreffenden Stellen vermittelt, worauf bei Zunahme des liquor amnii die betreffenden plastischen Verklebungen zu Fäden oder Strängen ausgedehnt werden und durch Zug oder Kompression zu consecutiven Missbildungen führen.“ Lannelongue führt die Missbildungen auf konstitutionelle Krankheiten der Mutter, wie z. B. Lues zurück. Jedoch ist diese Behauptung, wie Moser treffend bemerkt, durch nichts erwiesen. Küstner berichtet, dass die Mutter des von ihm beschriebenen Fötus am Ende des zweiten Schwangerschaftsmonates eine schwere Last hob und sich so eine zweitägige Blutung zuzog. Er erklärt, die an der betreffenden Frucht vorhandenen Amnionbänder in diesem Zusammenhange folgendermassen: Die Blutung zeigte an, dass das Amnion damals gerissen war. Der Riss verheilte nicht und die zerrissene Schafhaut bewegte sich frei im Fruchtwasser. Durch Drehung entwickelten sich aus ihren zerrissenen Teilen Stränge. Da der Fötus sich bewegte, verwickelten sich seine Extremitäten in diese

Bänder und wurden so teilweise amputiert. Als Beweis für die Richtigkeit dieser seiner Erklärung führt er die Tatsache an, dass, als der Eisack untersucht wurde, sich blos das Chorion und die Decidua vorfanden, vom Amnion war nichts zu sehen. Das war eben in die Fäden und Stränge aufgelöst. Damit will er nicht die Entstehungsursache amniotischer Bänder überhaupt gefunden haben, sondern bloss auf eine noch nicht bekannte neben anderen vorkommende Ursache hinweisen. Moser schliesst sich ebenfalls G. Braun an, erweitert aber dessen Theorie insofern, als er die Amnionanomalien nicht nur infolge zu später resp. zu geringer Absonderung des Fruchtwassers entstanden glaubt, sondern er behauptet, das Amnion verwachse mit dem Fötus auch schon zu einer Zeit, wo die Amnionfalten erst dicht am Körper des Embryo anliegen, um sich dann später zu vereinigen und den Amnionsack abzuschliessen, in dem dann das Fruchtwasser sofort secerniert wird. Die Adhäsionen entstünden also entweder während oder kurz nach der Bildung des Amnionsackes. Da die Adhäsion nach dem Abschlusse des Amnionsackes, wie gesagt, auf den Mangel oder zu spätes Absondern des Fruchtwassers zurückzuführen ist, sei die Ursache der Missbildungen in dieser Anomalie zu finden. Sie selbst glaubt Moser in nervösen und zirkulatorischen Störungen zu sehen. Die Verklebung des Amnion mit dem Integument der Frucht führt auf sekundäre Entzündungserscheinungen lokaler Natur zurück. Der Zeitpunkt der Bildung der amniotischen Stränge liegt nach Moser zwischen der dritten Woche des Embryonallebens, dem Zeitpunkte der Amnionbildung, und der ersten Hälfte

des dritten Schwangerschaftsmonates. Letzteren Termin bestimmt er auf Grund der Angaben Ginsburgs, dass die Verhornung der Epithelialzellen des Embryo in der zehnten Woche vor sich gehe und damit auch die Adhäsionsmöglichkeit mit der nun ungleichartigen Schafhaut geringer werden dürfte. Ausserdem sei zu dieser Zeit die Menge des Fruchtwassers so gross, dass sie dauernde Berührungen des Fötus mit dem Amnion verhindern könne. Olshausen erklärt die Entstehung der amniotischen Bänder folgendermassen: Bekanntlich liegt das Amnion zunächst dem Fötus unmittelbar an. Ein Zwischenraum entsteht erst durch die Absonderung des liquor amnii. Die so zuwege gebrachte Annäherung des Amnion an das Chorion kann sich verzögern — manchmal sogar bis zum Schwangerschaftsende. Dieser Mangel bezw. Wenigkeit des Fruchtwassers kann so sehr leicht zu einer Zerreissung des Amnion führen. Und das hält er für die gewöhnliche Art der Entstehung von amniotischen Fäden, im Gegensatz zu Küstner, der die Zerreissung, wie oben angeführt, für einen Ausnahmefall ansieht.

Soviel von den verschiedenen vorhandenen Theorien der Aetiologie der amniotischen Bänder. Im folgenden seien Erklärungsversuche derjenigen Missbildungen angeführt, die in Begleitung der Amnionstränge auftreten.

Vor allen kämen die ziemlich häufigen Amputationen und Einschnürungen an den Extremitäten, Fingern und Zehen in Betracht. Aber die Entstehung dieser infolge der amniotischen Bänder leuchtet so ohne weiteres ein, dass darüber füglich nichts zu sagen übrig bleibt. Anders die verschie-

denen Defekte im Bereiche der Schädelknochen, Hirnbrüche, Gesichtsspalten, Abdominalhernien, Skelettverkrümmungen, das völlige Fehlen mancher Organe oder deren Vorhandensein in nur rudimentären Formen, Cutisdefekte usw. Da muss vor allem der so oft erwähnte G. Braun angeführt werden. Er behauptet, dass eine geringe Menge oder zu spätes Absondern des liquor amnii es bewirke, dass die Schafhaut zu lange an der Frucht anliegt und diese Adhäsion dann die Missbildung bewirke. Holst erklärt den Schädelwölbungsdefekt in seinem Falle auf die Weise, dass das Gehirn infolge Einschnürung durch filamentöse Adnexe herausgepresst wurde; die übrigen Missbildungen an dem von ihm beschriebenen Fötus will er auf eben dieselbe Ursache zurückführen. Klotz bringt sie auf folgende Weise in direkte Verbindung mit den Amnionfäden: Die amniotischen Stränge, behauptet er, können infolge der Bewegungen des Fötus auf diesen einen Zug ausüben. Die von der Frucht nach aussenhin wirkende Kraft verhindere so den Schluss einer Körperhöhle. Dann entstünden Missbildungen auch dadurch, dass der Fötus durch die Amnionstränge komprimiert werde. Neben diesen zentrifugal und zentripetal wirkenden Störungen kommen auch solche vor, die sich aus Zug und Druck kombinieren. Im besonderen führt er folgendes aus: Der Embryo liege abgesehen von der Allontonis oder der Nabelschnur frei in der Amnionhöhle. So lange er sich nicht selbständig bewegen kann, werden seine Lageveränderungen durch die Bewegungen der Mutter hervorgebracht. Diese spannen die adhaerente Amnionfalte, so dass sie auf ihren Anheftungspunkt einen Zug ausübt. Wirkt

dieser der Schliessung der Höhle entgegen, so werde der Schluss entweder vollkommen gehindert oder die ziehende Kraft vergrössere die Höhlung. Dieser Zug werde aber auch sofort nach Entstehung der Adhäsion durch die Absonderung des Fruchtwassers ausgeübt. Daraus schliesst er dann, dass die Spaltbildung zu gleicher Zeit mit der Adhäsion, doch erst durch diese entstünden. Was den Zeitpunkt der Entstehung der verschiedenen Entwickelungsstörungen im allgemeinen betrifft, so sagt Klotz mit Recht: „darüber können die vorhandenen Missbildungen Aufschluss geben.“ Da es nicht denkbar sei, dass eine geschlossene Bruchhöhle, Wirbelkanal oder Schädelknochen wieder auseinanderweichen können, so müssten derartige Defekte aus der Zeit vor dem Schlusse dieser Höhlen herrühren. Nachdem er sich noch länger über diesen Gegenstand ausgelassen hat, kommt er endlich zu dem Schlusse, die Missbildungen entstünden nicht nach der dritten Woche des embryonalen Lebens. Dem Einwande, dass sämtliche bis jetzt beobachteten Fälle aus einer späteren Zeit stammen, begegnet er damit, dass einmal eine Adhäsion kein absoluter Grund zum Absterben des Embryo in so früher Zeit sei und, dass zweitens lipoide Umwandlung der Embryonen in so frühen Stadien die Adhäsionen leicht lösen werde. Gilbert führt dazu ungefähr folgendes aus: Von den mechanischen Ursachen, die die Formenentwicklung und Formenverschiedenheit bedingen, kämen vor allem die Unterschiede in der Intensität und Richtung der Zellen und Zellengruppen in Betracht. In der ersten Zeit des Fötallebens der von ihm beschriebenen Missgeburt seien aus unbekannter Ursache zwei Einfaltungen des Amnion in ent-

gegengesetzter Richtung gewachsen. Dadurch wäre ein Wachstumsdruck, der eine Entzündung an der betreffenden Stelle verursacht, hervorgerufen worden. Diese hätte einen Entzündungsreiz bewirkt und infolgedessen nach Panum 1. eine abortive Athrophie, die sich durch Zerstörung einzelner Zellengruppen des Fötus charakterisiert und somit Defekte veranlasst, 2. eine heterologe Agglutination, die in Verwachsungen heterologer Teile besteht. Durch diese wurden sekundäre Missbildungen infolge der Spannung und des Druckes, den die wachsenden Teile erleiden oder ausüben, hervorgerufen. Einen Schädelknochendefekt speziell erklärt er folgendermassen: „Der durch die Einfaltung des Amnion am Kopfende entstehende Wachstumsdruck äussert sich in der Atrophie des mit geringerer Schnelligkeit proliferierenden Gewebsteiles. Das sich schneller entwickelnde Amnion behauptet in dem hier entstehenden Ringen um das Dasein den Platz, welchen das langsamer sich bildende Knochengewebe unter normalen Verhältnissen einnehmen sollte, unterdrückt die Knochenbildung an der betroffenen Stelle und führt so zum Defekt des knöchernen Schädeldaches. Infolge der gleichzeitig entstehenden entzündlichen Adhäsion bilden sich Verwachsungen des Amnions mit dem häutigen Primordialcranium, dessen innere Fortsätze die dura- und pia mater liefern.“

Epicrise.

Die auffallendste Eigentümlichkeit, durch welche sich der von mir beschriebene Fall von allen ähnlichen in der

Literatur beschriebenen unterscheidet, ist die völlige Entwicklung sämtlicher Extremitäten trotz des Vorhandenseins amniotischer Stränge. Zwar hat Priestley, wie ich in der von mir angeführten Literaturübersicht erwähnte, eine Missbildung beschrieben, welche Braun auf amniotische Stränge zurückführt, und welche ebenfalls keine Defekte an den Extremitäten zeigte; aber Priestley selbst gibt nirgends das Vorkommen amniotischer Stränge bei dem von ihm beschriebenen Monstrum an. Die von Braun angegebene Aetiologie wird von diesem nur vermutet. Dem gegenüber zeigt der von mir beschriebene Fall mit Sicherheit, dass sehr wohl amniotische Strangbildung ohne Spontanamputation möglich ist. Bei meinem Fötus beschränken sich die Defekte lediglich auf den Kopf: Es fehlen das Os occipitale und der horizontale zum Schädeldach gehörige Teil des os frontale. Es handelt sich demnach um ein Monstrum, das wir unter die Gruppe der Hemicranier einreihen können. Gleichzeitig besteht Exencephalie. Weitere Defekte finden sich im Gesicht. Hier ist besonders das Fehlen der Augen, die Deformität der Nase, die Verzerrung der Oberlippe und Verkümmerung der linken Ohrmuschel hervorzuheben.

Es ergibt sich nunmehr die Frage, in welchem Zusammenhang die verschiedenen Missbildungen mit den vorhandenen amniotischen Strängen stehen. Von vornherein leuchtet ein, dass die von mir entwickelte Genese nur eine mutmassliche sein kann. Was zunächst die Gesichtsanomalien anbetrifft, so lassen sie sich meines Erachtens rein mechanisch durch eine Kombination von Druck- und Zugkräften erklären. Die Stränge ziehen vom Kopf bis zur Placenta, und der

meist rechts gelegene zeichnet sich, wenigstens da, wo er seinen Ursprung vom Schädel nimmt, durch eine relative Breite aus. Wir können sehr wohl annehmen, dass ein Strang von solcher Breite einen erheblichen Druck auf das Gesicht ausüben konnte. Dadurch liessen sich sowohl die Deformität der Nase als auch die Hemmungsmissbildung der Augen erklären. Die Verzerrung der Oberlippe nach rechts führe ich auf die Wirkung eines Zuges zurück, den der rechte amniotische Strang ausgeübt hat, während das Fehlen der oberen Hälfte der linken Ohrmuschel durch den Druck eines der linken Stränge erklärt werden kann.

Schwieriger gestaltet sich die Frage, welche Beziehungen zwischen den amniotischen Strängen einerseits und den Schädeldefekten sowie der Exencephalie andererseits bestehen. An sich können diese beiden Anomalien sehr wohl ohne das Vorhandensein der sogenannten Simonart'schen Bänder vorkommen, aber wir finden sie gerade bei der Entwicklung amniotischer Stränge so regelmässig, dass wir an einen Zusammenhang beider Abnormitäten denken müssen. Auch Holst ist es aufgefallen, dass die meisten Autoren, welche ähnliche wie das vorliegende beschrieben haben, so gut wie gar nicht auf diesen Zusammenhang eingehen. An sich wären zwei Ursachen denkbar: entweder sind die Schädeldefekte Wirkungen eines Hydrops der Hirnhäute oder ebenfalls die Folge einer mechanischen Wirkung der amniotischen Stränge. Der ersteren Ansicht ist Förster, der letzteren dagegen Holst, welcher darauf hinweist, dass im Falle eines Hydrocephalus ein Innendruck entsteht, welcher die noch nicht miteinander verschmolzenen Schädelknochen aus-

einander rückt und nach aussen biegen müsste. Ebenso sei in den meisten Fällen von Hemicrania, sofern sie durch Hydrops bewirkt wird, auch gleichzeitig eine durch Hydrops des Medullarrohrs bewirkte spina bifida vorhanden, wovon in den veröffentlichten Fällen nur ausnahmsweise die Rede ist. Jedenfalls findet sie sich in dem von Holst beschriebenen Falle so wenig wie in dem meinigen. Dazu kommt noch, dass, wenn wir Hemicrania und Strangbildung einfach auf amniogenen Ursprung zurückführen, die Frage nach dem Zusammenhang zwischen diesen nur umgehen, aber nicht beantworten. Es steht weiter fest, dass Acrania und Hemicrania entstehen können durch Synechien des fötalen Kopfes mit dem Amnion, und es erscheint nicht ganz ausgeschlossen, dass eine solche auch hier bestehen konnte. Eine Erklärung für das gleichzeitige Vorkommen amniotischer Stränge würde aber auch in diesem Falle nicht gegeben sein. Hohe Wahrscheinlichkeit hat dagegen die von Holst aufgestellte Hypothese, wonach sowohl das Ausbleiben des Schädelverschlusses als auch die Exencephalie auf die Druckwirkung eines amniotischen Stranges zurückgeführt werden kann. Ein solcher kann sehr wohl den Kopf ringförmig umschnürt haben, zumal der am Hinterhaupt hängende breiige Sack sich durch eine deutliche zirkuläre Abschnürung vom Kopf absetzt. Ich möchte mich der von Holst gegebenen Erklärung auch für meinen Fall anschliessen, da ich zu der Annahme hydropischer Zustände des Schädels keine Veranlassung habe, und das häufige Konkurrieren von Schädeldefekten mit amniotischen Strängen unmöglich als rein zu-

fällige Erscheinung auffassen möchte. Dagegen kann ich das Ausbleiben der spontanen Einschnürungen und Amputationen sehr wohl auf eine rein zufällige Lagebeziehung zwischen den amniotischen Strängen auffassen.

———

Zum Schluss meiner Arbeit ist es mir eine angenehme Pflicht, meinem hochverehrten Lehrer Herrn Geheimrat Prof. Dr. Olshausen für die freundliche Ueberlassung des Materials, Herrn Prof. Henkel für die mir erteilte Anregung zu dieser Arbeit und Herrn Assistenten Dr. Jolly für die Unterstützung, die er mir bei der Arbeit zuteil werden liess, meinen verbindlichsten Dank auszusprechen.

Literaturverzeichnis.

1. Fortunius Licetus. De Monstris, Amstelodami 1665.
2. S. T. Sömmerring. Abbildungen und Beschreibungen einiger Missgeburten. Mainz 1791.
3. Gustav Braun. Ueber spontane Amputationen des Foetus und ihre Beziehungen zu den amniotischen Bändern (Zeitschrift der K. K. Gesellschaft der Aerzte zu Wien 1854 2. Band).
4. C. Hennig. Ueber die Nebenbänder und Schafhautstränge in der Eihöhle des Menschen (Virchows Archiv 1860 19. Bd.).
5. Stadthagen. Ueber einen hochgradigen Defekt sämtlicher vier Extremitäten eines lebenden Neugeborenen (Vortrag). 38. Jahresbericht der Schlesischen Gesellschaft für Vaterländische Kultur. Breslau 1860.
6. G. Braun. Neuer Beitrag der Lehre von den amniotischen Bändern und deren Einfluss auf die foetale Entwickelung (Zeitschrift der K. K. Gesellschaft der Aerzte in Wien. Med. Jahrbücher. XVIII. Jahrgang. Bd. 2. 1862.)
7. Valentin v. Holst. Zur Lehre von den Selbstamputationen. Inaugural. Dissert. Dorpat. 1863.
8. Gustav Braun. Die strangförmige Aufwickelung des Amnion um den Nabelstrang des reifen Kindes — eine seltene Ursache des intrauterinen Foetaltodes. (Oesterreichische Zeitschrift für praktische Heilkunde 1865 Heft IX und X.)
9. Julius Jensen. Ein Beitrag zur pathologischen Entwickelungsgeschichte. (Virchows Archiv 1868 Bd. 42.)
10. C. S. F. Crede. Eine Missbildung durch amniotische Fäden und Bänder. (Monatsschrift für Geburts- und Frauenkrankheiten 1869. Bd. 33.)
11. Rud. Virchow. Die Siames. Zwillinge. Vortrag. (Berl. Klin. Wochenschrift. VII. Jahrgang Heft 13 und 14 1870.)
12. L. Fürst. Das Amnion in seiner Beziehung zu foetalen Missbildungen. (Archiv für Gynäkologie 1871 Bd. 2.)

13. Friedr. Ahlfeld. Die Missbildungen des Menschen. Leipzig 1880.
14. M. Gilbert. Ueber einen durch amniotische Stränge verursachten Fall von Missbildung. (Inaugural.-Dissertation. Berlin 1884.)
15. Otto Küstner. Ueber eine noch nicht bekannte Entstehungsursache amputierender amniotischer Fäden und Stränge. (Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie 1890 Bd. 20 Heft 2.)
16. Hochstetter. Verhandlungen der Gesellschaft für Geburtshilfe und Gynäkologie. Sitzung vom 24. November. (Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie 1894 Bd. 28 Heft 1.)
17. Paul Moser. Zur Kasuistik der Missbildungen bedingt durch amniotische Bänder. (Prager med. Wochenschrift 1894 Heft 26.)
18. Olshausen. Verhandlungen der Gesellschaft für Geburtshilfe und Gynäkologie. Sitzung vom 10. Januar 1896. (Zeitschrift für Geburtshilfe und Gynäkologie 1896 Bd. 34.)
19. J. Kollmann. Lehrbuch der Entwickelungsgeschichte des Menschen. (Jena 1898.)
20. Encyklopädie der Geburtshilfe und Gynäkologie, herausgegeben von Sänger und Herff. Leipzig 1900.
21. Oskar Hertwig. Lehrbuch der Entwickelungsgeschichte des Menschen und der Wirbeltiere. Jena 1906.
22. Ernst Schwalbe. Die Morphologie der Missbildungen. (Teratologie) 1. Bd. Jena 1906.
23. Förster. Handbuch der patholog. Anatomie.

Thesen.

I.

Die Schädeldefekte beim Fötus sind Folgen einer mechanischen Wirkung der amniotischen Stränge.

II.

Die in den ersten Monaten der Schwangerschaft von der Mutter erworbene Syphilis tötet das Kind; findet in den letzten Monaten die Infektion statt, so kommt das Kind gesund zur Welt.

III.

Das Caput obstipum musculare entsteht durch das Zusammenwirken eines Trauma des Musculus sterno-cleido-mastoideus intra partum und einer haematogenen Infektion dieses Muskels.

Lebenslauf.

Verfasser dieser Arbeit, Leon Murachowsky, wurde am 10. (23.) April 1881 zu Mohilew Pod. geboren. Im Jahre 1895 bezog er das klassische Gymnasium zu Kamenetz Pod., das er im Jahre 1902 absolvierte. In demselben Jahre liess er sich als ordentlicher Hörer an der medizinischen Fakultät der k. k. Universität zu Wien immatrikulieren, wo er ununterbrochen acht Semester studierte. Danach begab sich Verfasser nach Berlin und wurde gleichfalls im Wintersemester 1906 als ordentlicher Hörer an der medizinischen Fakultät der Friedrich Wilhelms-Universität immatrikuliert, wo er bis zur Promotion studierte.

Während seiner medizinischen Studienzeit besuchte Verfasser die Vorlesungen, Kurse und Kliniken folgender Herren Professoren und Dozenten: an der Universität Wien: v. Ebner, v. Eiselsberg, Exner, Lang, Lieben, Ludwig, Nobl, Nothnagel †, v. Töply, Wechsberg, Weichselbaum, Zuckerkandl; an der Universität Berlin: Greef, Heubner, Lassar, Lewin, Nagel, Olshausen, Rubner, Ziehen.

Allen seinen hochverehrten Lehrern spricht Verfasser seinen ehrerbietigsten Dank aus.